

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1930-1931 N° 158

Travail de la Clinique Chirurgicale Infantile
de Monsieur le Professeur Nové-Josserand

QUELQUES CAS
DE
MALADIES OSSEUSES RARES

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 29 Mai 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean de BARRIN

Ex-Interne suppléant des Hôpitaux

Né le 30 Décembre 1904 à St-ETIENNE (Loire)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

QUELQUES CAS DE MALADIES OSSEUSES RARES



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1930-1931 N° 158

Travail de la Clinique Chirurgicale Infantile
de Monsieur le Professeur Nové-Josserand

QUELQUES CAS
DE
MALADIES OSSEUSES RARES

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 29 Mai 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean de BARRIN

Ex-Interne suppléant des Hôpitaux

Né le 30 Décembre 1904 à St-ETIENNE (Loire)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, Infantile et orthopédie	COLLET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	GAYET
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	X
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie externe	POLICARD
Pathologie Interne	DOYON
Pathologie et Thérapeutique générales	VAILLAS
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie et Pharmacologie	COURMONT (P.)
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (1 ^{er} ém)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	CHALIER (Joseph)	MARTIN (Joseph)	CHAMRON
ROCHAIX	NOEL	ROCHET (Ph.)	CIBERT
RHENTER	DUMAS	WERTHEIMER	EPARVIER
MAZEL	DUFOURT	GATE	GUILLEMINET
SANTY	DEVIC	BERNHEIM	MORENAS
CHALIER (André)	GABRIELLE	DECHAUME	ROCHE
	MANCEAU	POLLOSSON	REBATTU ch.

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. NOVE-JOSSERAND, président ; LAROYENNE, assesseur ;
SANTY et DEVIC, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A MA FEMME

A MES PARENTS ET A MES AMIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOVÉ-JOSSERAND

Professeur de Clinique chirurgicale infantile

Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous le remercions du grand honneur qu'il nous fait en acceptant de présider cette thèse qu'il nous a inspirée. Nous tenons à lui redire ici notre reconnaissance pour tout ce qu'il a fait pour nous depuis notre enfance et plus particulièrement pour avoir bien voulu nous attacher à sa clinique.

En hommage de respectueuse affection.

A MES JUGES

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR DELORE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SAVY

MONSIEUR LE PROFESSEUR TIXIER

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LAROYENNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOVÉ-JOSSERAND

MONSIEUR LE DOCTEUR GOYET

MONSIEUR LE DOCTEUR PALLASSE

MONSIEUR LE DOCTEUR BÉRIEL

Internat provisoire :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BERNHEIM

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIC

A MONSIEUR LE DOCTEUR JAPIOT

Nous le remercions de l'accueil bienveillant qu'il nous a réservé dans son service et de l'enseignement éclairé qu'il nous donne encore actuellement.

Avant-propos

Il est un certain nombre d'affections des os dont la nature est encore discutable, et dont la classification est impossible ou, du moins, sujette à révision. Il nous a semblé que la meilleure façon d'éclairer ce problème est d'apporter des faits, en les commentant, mais sans prétendre faire une histoire complète de la maladie qu'ils représentent.

La comparaison de ces faits, quand ils auront acquis un nombre suffisant, rendra sans doute possible une classification à l'heure actuelle prématurée.

Les observations que nous avons ainsi groupées appartiennent à des cadres différents, il ne faut donc pas s'attendre à ce que nous en tirions des conclusions concrètes. Nous serons satisfait si de notre travail de documentation peut ressortir quelque lumière dans l'étude de ces maladies rares.

Nos observations sont au nombre de sept. Nous les avons disposées dans l'ordre de leur plus grande ressemblance.

Observations I et II

Les deux observations de maladie de Paget que nous rappelons ci-dessous ne sont pas originales. Elles ont été publiées l'une et l'autre dans une communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon et dans une thèse récente. Il nous a paru cependant intéressant de les résumer au début de ce travail en y joignant quelques épreuves radiographiques. Elles ont l'avantage, en effet, de représenter des cas absolument typiques d'ostéopathie hypertrophiante, et nous serviront dans le commentaire d'autres maladies, à aspect radiologique plus ou moins approché, dont nous donnerons les observations plus loin.

Observation I

(due à l'obligeance de M. le Professeur PIC)

La malade est une femme de 62 ans, qui n'offre rien à considérer dans ses antécédents héréditaires ou collatéraux : Son père est mort de vieillesse, dit-elle, à 80 ans ; sa mère est morte de bronchite, à 60 ans ;

elle a deux sœurs en bonne santé. Mariée, elle a eu deux enfants, actuellement vivants et bien portants. Sa dernière grossesse s'est terminée par un accouchement prématuré ; elle-même aurait eu peu avant une bronchite tenace. Son mari est mort il y a 20 ans, de maladie de cœur (¹). En même temps, à l'âge de 42 ans, elle a pris elle-même une bronchite qui a évolué vers la chronicité. Cinq ans après, c'est-à-dire à l'âge de 47 ans, apparition d'une déformation de la colonne vertébrale, qui s'accompagna de douleurs à caractère rhumatoïde.

En même temps ou peu après, apparition des douleurs et des déformations des membres inférieurs, ayant abouti à l'état actuel.

Les déformations les plus apparentes siègent au niveau des tibias, dont le volume, à la palpation, paraît augmenté considérablement ; les faces présentent à la palpation des rugosités ; l'épaisseur de l'os est considérable ; la crête n'existe plus et est remplacée par une véritable face ; les jambes ont, par suite, la même épaisseur au-dessus des malléoles qu'au niveau des mollets ; la déformation donne à la jambe un aspect colonnaire, cylindrique ; cette déformation s'arrête net au niveau des articulations tibio-tarsiennes : les pieds semblent normaux.

Le tibia présente, d'autre part, une double courbure à convexité antérieure et externe. Il paraît non seulement hyperostosé en masse et déformé, mais allongé, tandis que le péroné semble indemne. Les rotules sont volumineuses. Les fémurs paraissent énormes, avec une double courbure à convexité antéro-externe ;

les trochanters paraissent élargis et comme déjetés en dehors, probablement par un affaissement du col.

Dans leur ensemble, les os des membres inférieurs ont une double courbure à convexité antérieure et externe, et forment par leur juxtaposition une parenthèse, les genoux étant écartés et les malléoles internes en contact (genu varum double).

Les os iliaques et leurs crêtes paraissent épaissis.

Les côtes n'offrent rien d'anormal.

Par contre, les deux clavicules sont énormes, leurs courbures sont arrondies, il semble que ces os soient hyperostosés et augmentés de longueur, mais que, fixés à leurs deux extrémités, ils aient dû, augmentant de longueur, exagérer leurs courbures.

La colonne vertébrale est tassée sur elle-même, avec une double courbure cypho-scoliotique très prononcée, d'où une bosse postérieure, une bosse antérieure par projection en avant de la pièce moyenne du sternum ; le thorax est très aplati transversalement, son diamètre antéro-postérieur étant augmenté ; c'est le thorax aplati, en corps de violon ; c'est, dans l'ensemble, la double bosse du Polichinelle classique.

Les bras, avant-bras et mains paraissent normaux comme forme et comme dimensions.

A première vue, la tête paraît indemne ; cependant, à une palpation attentive, on s'aperçoit que les fosses temporales sont comblées, que les arcades sourcilières sont prononcées, que le crâne dans son ensemble est hyperostosé ; mais ce n'est qu'une nuance dont on ne s'aperçoit que parce qu'on la recherche.

Debout, la malade est d'une taille tellement réduite

qu'elle semblerait atteinte de nanisme ; mais si l'on mesure les membres inférieurs et la colonne, en en suivant les courbures, on obtient, au total, une longueur très normale, la diminution de taille étant le fait des courbures rachidiennes, fémorales et tibio-péronières.

La marche est très pénible ; la malade n'avance qu'en projetant en avant son bassin alternativement d'un côté et de l'autre ; et souvent ses pieds s'entrecroisent, d'où danger de chute.

Par ailleurs, la malade ne souffre pas ; elle entre à l'hôpital pour une congestion pulmonaire grippale, avec troubles cardiaques, qui d'ailleurs s'amendent rapidement.

RADIOGRAPHIE :

1° Les deux *fémurs* (Pl. I. fig. 2) présentent une courbure à concavité interne en forme de parenthèse. Leur épaissement est considérable et a son maximum à la partie moyenne de la diaphyse.

Leur structure est profondément remaniée : C'est celle sur laquelle Léri et Legros ont attiré l'attention dans la maladie de Paget.

L'hypertrophie osseuse porte surtout sur les corticales qui sont très épaissies, particulièrement l'interne qui a un aspect éburné et continue sans ligne de démarcation l'éperon de Merkel.

La corticale externe est beaucoup moins opaque, a des limites mal marquées, et présente en son sein des zones de raréfaction osseuse.

Contrastant avec cet aspect condensé de l'os péri-

phérique, la cavité médullaire a un aspect plus clair que normalement ; elle est élargie et l'on y trouve alternativement des zones sombres et des placards clairs, de contours flous, de dimensions irrégulières, figurant un amas de flocons d'ouate jetés sans ordre.

La structure normale de l'os n'est plus visible ; sauf, peut-être, au niveau de l'épiphyse supérieure où l'on retrouve des traces de trabéculatation dans la région du grand trochanter et du col fémoral.

Dans les autres parties de l'os, les trabécules osseuses ne sont plus visibles, ou sont emmêlées irrégulièrement « comme les fils d'un écheveau ».

La portion du bassin visible sur notre image présente des modifications analogues ; mais où prédominent les phénomènes de raréfaction osseuse.

2° Au niveau des *tibias*, dont l'épaisseur est doublée, ce sont au contraire les phénomènes de condensation qui sont en valeur. La médullaire a disparu ou n'est plus marquée que par quelques fissures claires dirigées suivant l'axe de l'os.

3° On remarque sur l'image du *pied*, normale par ailleurs, une condensation du scaphoïde, qui apparaît d'un noir d'encre sur l'épreuve. Ce processus de condensation s'étend de là au bord supérieur du calcaneum.

4° Le *tronc* est profondément déformé par une cypho-scoliose accentuée.

5° Les membres supérieurs sont indemnes. Seules les *clavicules* sont épaissies et condensées.

6° Le *crâne* (Pl. I, fig. 1) est un peu augmenté de volume, mais non déformé. Les parois en sont très épaissies.

Le processus de condensation osseuse porte principalement sur la table interne qui contraste avec l'aspect pommelé de la périphérie. On dirait qu'à ce niveau la juxtaposition des taches sombres de l'ostéite condensante et des zones claires de l'ostéoporose a été produite par des « bourdonnets d'ouate imprégnés plus ou moins fortement d'encre ou de mine de plomb » (Pic).

Observation II

(due à l'obligeance de M. le Professeur PATEL)

Le malade, un homme de 40 ans, entre à l'Hôtel-Dieu parce que, à la suite d'une chute qu'il avait faite de sa hauteur, quelques jours auparavant, il s'est mis à souffrir du membre inférieur gauche.

Cette douleur alla en s'accroissant pendant une semaine et ce n'est qu'à la fin, devant une impotence complète, qu'il se décide à se faire hospitaliser.

Il n'y a rien d'intéressant à signaler dans ses antécédents héréditaires : Son père et sa mère sont morts d'affections indéterminées. Il a eu deux sœurs, l'une décédée de suite de couches, l'autre vivante, mariée et mère d'un enfant.

Personnellement, il a fait la guerre en Alsace, à Salonique, en Champagne ; mais n'a pas été blessé. A Salonique, il contracta le paludisme, qui se manifeste sous la forme de petits accès se répétant encore à l'heure actuelle, à des intervalles de quatre ou cinq mois environ, avec leurs symptômes caractéristiques.

OBSERVATION I

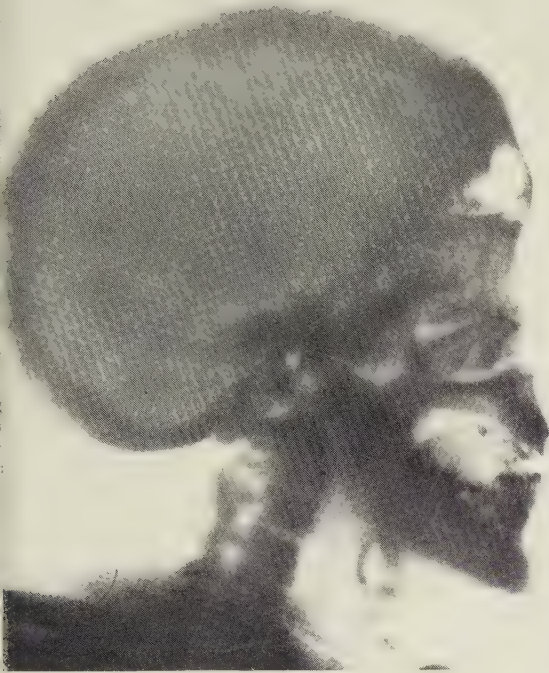


Fig. 1



Fig. 2. — *Fémur gauche*

OBSERVATION II



Fig. 3

Cette affection résume, en somme, tous les antécédents pathologiques du malade.

En 1925, il a fait une chute sur la hanche gauche, à la suite de laquelle il a fait un premier séjour à l'Hôtel-Dieu, et après laquelle il commença à boiter.

Après un intervalle de cinq ans, pendant lequel il n'a pas été malade, il rentra en 1929 dans le service du Professeur Patet à la suite d'une chute sur le genou qui aurait augmenté son impotence fonctionnelle.

A. — EXAMEN CLINIQUE :

Malade couché : 1° Le fémur gauche présente une courbure à convexité antérieure et externe de grand rayon. Le fémur est en arc de cercle.

Bien qu'il soit difficile de percevoir exactement l'os à travers les masses musculaires, la palpation montre cependant qu'il est augmenté de volume, non douloureux, surtout perceptible à la partie inférieure.

2° Le fémur droit présente à l'examen une légère courbure, beaucoup moins accentuée que celle du côté gauche.

3° Au niveau des articulations :

L'examen montre une complète mobilité de l'articulation coxo-fémorale gauche, cependant les mouvements d'abduction sont un peu limités ; les mouvements forcés de flexion et d'abduction sont un peu douloureux.

Le genou et la tibio-tarsienne ont des mouvements normaux.

L'examen clinique ne montre aucune déformation, ni du tibia, ni du crâne.

Malade debout : Le malade est hanché sur le côté sain non douloureux, c'est-à-dire sur le côté droit.

La jambe gauche est demi-fléchie et repose seulement sur le sol par le talon antérieur du pied. Il semble qu'il existe un raccourcissement dont on relève la cause :

— Au niveau de la cuisse gauche, où la mensuration depuis l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'à la base de la rotule, montre un raccourcissement de un centimètre par rapport au côté opposé ;

— Au niveau du bassin : Du côté gauche, l'épine iliaque antéro-supérieure est sur un plan plus élevé que du côté droit.

Lorsque le malade a les deux pieds sur le sol, on remarque que les deux membres inférieurs présentent une courbure à concavité interne, surtout marquée pour le côté gauche.

Quoique le malade ait nié la syphilis, la réaction de Bordet-Wassermann est très positive.

En somme, l'examen clinique montre surtout la déformation du fémur gauche :

— Augmentation de volume ;

— Courbure à concavité interne et postérieure.

RADIOGRAPHIE :

1° « La radiographie montre un *fémur* énorme, arqué ; la cavité médullaire semble avoir disparu presque en entier et ne se trouve représentée que par un mince canal, qui n'occupe pas toute l'étendue de la diaphyse, mais qui fait un contraste frappant au milieu de deux colonnes osseuses compactes, de colo-

ration très foncée et paraissant être constituées par un squelette très résistant et particulièrement condensé. Le bord interne du fémur est lisse ; le bord externe reste flou sur une assez grande étendue.

Au niveau de l'extrémité supérieure de ce fémur gauche, le grand trochanter ne présente pas sa forme normale ; ses contours sont mal dessinés ; sa partie externe est envahie par un processus d'ostéite raréfiante, qui se traduit par la présence de logettes transparentes. »

2° L'os *coxal* (Pl. I, fig. 3) présente également une épaisseur et une condensation tout à fait anormales.

3° Il existe une coloration noirâtre de tout le *massif tarsien* du côté gauche.

4° La radiographie du *crâne* est particulièrement caractéristique. Elle montre que :

— Les contours de la voûte crânienne sont flous, cotonneux, donnant l'impression que les cheveux du malade, opaques aux Rayons X, ont été projetés sur le cliché.

— Les trous optiques sont agrandis.

Enfin, au niveau des deux maxillaires on a le même aspect épaissi et ouaté.

Interprétation

L'histoire clinique et surtout l'image radiographique montrant l'extension du double processus de condensation et de destruction osseuse à la plupart des os du squelette ne laisse aucun doute sur la nature de l'affection.

Dans l'un et l'autre cas, c'est donc le diagnostic de *maladie de Paget* qu'il faut faire.

Ce diagnostic, imposé par les notions précédentes, est encore signé par le fait que la trabéculation osseuse normale a presque disparu. L'incohérence remplace l'architecture régulière et simple où les travées se disposent toujours parallèlement aux pressions, perpendiculairement aux surfaces articulaires (Hudelo et Heitz).

Discussion

La maladie de Paget, lorsqu'elle se présente, comme dans les observations précédentes, sous une forme généralisée, n'offre pas de véritable difficulté de diagnostic. Mais, ainsi que le fait ressortir Mouchet, dans une publication récente, cette forme d'ostéopathie peut aussi se présenter sous l'aspect d'une tuméfaction isolée de l'un quelconque des éléments du squelette.

Si rapprochées des unes des autres, les épreuves radiographiques que nous avons examinées sont concluantes, il n'en sera peut-être pas absolument de même, si nous les considérons séparément et indépendamment de l'histoire clinique. Un certain nombre d'hypothèses pourront alors se présenter à notre esprit, que nous allons maintenant passer en revue.

1° En présence de la radiographie du crâne, nous ne discuterons que brièvement, sur la possibilité d'une affection aussi rare que la *léontiasis-ossea*. Le volume

normal du massif facial sur notre image contraste avec l'hypertrophie parfois considérable qu'on lui connaît dans cette affection. Le maxillaire inférieur, un peu augmenté de volume chez le second de nos malades pourrait rappeler de loin la leontiasis ossea. L'hypertrophie des os du crâne, au lieu de porter comme ici sur toute la voûte, prédomine dans sa portion antérieure (frontal et malaire) et respecte les fosses temporales et l'occipital.

Le rachilisme tardif peut aussi amener chez l'adulte, alors que les processus d'ossification ne sont pas terminés, un épaississement anormal des os du crâne. Malgré tout, cette hypérostose, ce « boursofflement » du crâne prédomine dans certaines régions comme le frontal, alors que les autres os du crâne sont amincis ou papyracés. Enfin l'image, quoique plus claire que normalement, est homogène, ne présentant dans aucun cas les caprices d'ossification de la maladie de Paget.

Il est des cas où la *syphilis* peut, à une période tardive, causer une hyperthrophie de la voûte crânienne. Nous avons eu sous les yeux une radiographie de crâne syphilitique, dont les parois étaient très épaissies, principalement la table interne.

Cependant, à l'examiner plus attentivement, le crâne syphilitique présente avec le nôtre des différences flagrantes : Son aspect irrégulier n'est pas l'aspect pommelé, cotonneux que nous avons décrit. Les lacunes qui existent au sein du tissu osseux sont trop claires, trop nettes, trop régulières, voisinent avec des zones condensées trop étendues ; alors que sur notre image la table externe a disparu, elle est ici plus ou

moins conservée avec des solutions de continuité. C'est entre deux tables relativement bien marquées que se passe tout le processus. Il y a peu d'os nouveau mais plutôt des découpures à l'emporte-pièce au sein d'un tissu densifié.

2° La radiographie du *thorax* et de la *colonne* ne donne pas une image bien caractéristique : c'est celle d'une cypho-scoliose dont il convient de discuter la nature possible.

Une *déformation rachitique* de la colonne vertébrale peut donner un aspect semblable. Le thorax peut être comme ici, rétréci dans tous ses diamètres et télescopé dans le bassin. Contre cette hypothèse, il y a cependant l'âge tardif auquel les déformations sont apparues et surtout l'hypertrophie considérable des clavicules qui projettent leur ombre dense sur la partie supérieure du thorax.

La *spondylite déformante*, décrite pour la première fois par Bechterew en 1892, et dont l'étude a été reprise plus tard par Pierre Marie et Astié sous le nom de cyphose hérédito-traumatique, rappelle un peu, en l'absence d'antécédents, la déformation rachidienne que nous avons en vue. Toutefois, nous ne voyons pas ici un tassement aussi marqué des corps vertébraux et en aucun point nous ne trouvons de ces productions ostéophytiques saillantes, recourbées en « bec de perroquet », réunissant plus ou moins, par leur soudure, les bords des corps vertébraux.

Chez le vieillard, il est une affection bien plus fréquente qui peut simuler la maladie de Paget : C'est l'*ostéomalacie sénile*, mise en valeur en 1873 par

Charcot et Vulpian, et plus récemment par les travaux lyonnais de Mouriquand, Paviot, Mollard, Bonnet, Roubier, Sarvonat et Rebattu, Bonnamour et Badolle.

La hauteur des corps vertébraux est toutefois, dans cette affection, plus diminuée et moins régulière que dans notre image. Si, comme dans le cas présent, la trabéculatation a presque complètement disparu, la décalcification, au lieu d'alterner avec des zones irrégulières de condensation osseuse, porte, pour les classiques, sur les trabécules périphériques. tandis que les centrales sont presque toujours épargnées.

3° La déformation considérable de l'extrémité supérieure du fémur et surtout les profondes modifications de sa structure simulent un certain nombre d'affections qui, à n'examiner que l'image isolée, pourraient prêter à confusion.

En tête, il convient de citer l'*ostéomyélite* et, plus particulièrement, l'*ostéomyélite chronique*. On trouve dans cette affection, comme dans notre cas, une grosse hypérostose des parois de l'os et les zones claires centrales, avec leurs plages de condensation irrégulièrement réparties au niveau de la cavité médullaire, pourraient, à la rigueur, figurer des abcès intra-osseux avec leurs séquestres.

Cet aspect est peut-être encore plus manifeste sur l'image du tibia, où la lumière de la médullaire a complètement disparu, masquée qu'elle est par l'hypérostose considérable des parois.

L'*ostéo-périostite syphilitique* peut donner elle aussi une image approchante, avec ce renflement de la diaphyse s'étendant très loin dans sa continuité. Des

gommes centrales, avec leur zone de condensation osseuse périphérique, pourraient ressembler à l'image de la cavité médullaire de notre os avec ses pseudo-logettes entamant plus ou moins les corticales épaissies.

Il y a cependant, contre l'hypothèse de la spécificité osseuse, ce fait que, si la corticale externe de l'os est épaissie, elle ne présente pas, avec son aspect pommelé, ses fissures longitudinales, ses zones de raréfaction, ses limites mal marquées, l'image de la périostite syphilitique, qui est celle d'un os non seulement épaissi, mais de structure homogène.

Malgré quelques causes d'erreur, nous avons vu, dans l'exposé précédent, qu'il est un peu artificiel étant donnés tous les arguments que nous avons en faveur de la maladie de Paget, de vouloir faire une discrimination avec d'autres maladies à caractères radiologiques approchants.

Nous l'avons esquissée cependant, car si nous avons eu ici affaire à des formes typiques, il est des cas où l'on devra se poser toutes les questions que nous avons envisagées ici, et, cela sans pouvoir toujours faire un diagnostic précis.

Si nous avons insisté, enfin, un peu longuement sur les caractères radiologiques de l'os pagétique, c'est pour ne pas avoir à y revenir lorsque dans les observations suivantes se posera la question du diagnostic avec la maladie de Paget.

Observation III

Le malade, un jeune homme de dix-huit ans, ne présente pas d'antécédents notables, sauf une affection oculaire qui aurait peut-être été une kératite. Son père avoue la syphilis. Sa mère, bien portante, a eu cinq enfants dont il est l'aîné ; le second serait mort pendant la grossesse, à la suite d'une contusion ; les trois derniers sont en bonne santé.

Cet enfant n'aurait jamais eu une démarche parfaite ; il a été vu en 1915, à l'âge de neuf ans, parce qu'il marchait mal. L'examen fait à cette époque fut négatif.

Le 29 juin 1917, l'enfant est ramené au Professeur Nové-Josserand parce qu'il boite manifestement à gauche, sans éprouver de douleurs. On note de ce côté une atrophie de un centimètre sur tous les segments du membre, mais pas de différence de longueur. Les mouvements de la hanche sont libres, mais avec une très légère limitation de l'adduction et de la rotation. En raison des antécédents héréditaires, on ordonne un traitement mercuriel.

Le 6 juillet 1917, l'état est stationnaire. On signale seulement une douleur passagère à la hanche et au cou-de-pied.

Pendant les années suivantes il ne s'est rien produit de nouveau, l'enfant ayant continué à présenter des douleurs intermittentes n'ayant pas un caractère nocturne et continuant le traitement spécifique.

En 1919, on découvre une déformation de la hanche gauche. L'examen révèle une hyperostose accentuée du trochanter et de la partie supérieure du fémur. La hanche reste libre. Il n'y a pas de modification de longueur du segment de membre.

Le malade est revu pour la dernière fois le 7 novembre 1924. Il a eu chaque année, en mars, une crise douloureuse assez forte pour faire cesser tout travail, mais non pour empêcher complètement la marche. Cette crise douloureuse dure en général trois semaines et n'a pas de caractère nocturne : elle est due probablement à de légères infractions.

La boiterie reste légère, mais la déformation s'est accentuée, le fémur formant une crosse marquée et présentant un raccourcissement de quatre centimètres. Les mouvements de la hanche sont libres, sauf l'abduction qui est nulle.

Il a fait cependant encore trois cures de traitements spécifiques avec du 606 et du mercure.

Le malade a été perdu de vue depuis.

RADIOGRAPHIE :

Nous possédons trois radiographies de ce malade, prises respectivement à l'âge de quatorze, quinze et dix-huit ans. Chacune présente un aspect très différent, aussi les décrirons-nous dans l'ordre chronologique.

OBSERVATION III



Fig. 4



Fig. 2

OBSERVATION IV

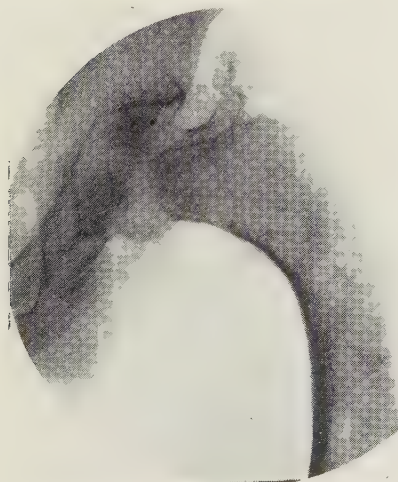


Fig. 3

1° La première date de mars 1920. Le *fémur* gauche, qu'elle représente, donne déjà à considérer des modifications de forme et de structure considérables. L'extrémité supérieure de l'os est recourbée en crosse à convexité externe et présente un gros épaississement en fuseau de toute la région sous-trochantérienne. Bien que l'épreuve soit mauvaise, on distingue cependant la corticale interne épaissie et de gros remaniements au sein même de l'os. Il existe toute une série de plages plus claires, à contour mal marqué, mais qui semble polycyclique et qui occupent toute la partie supérieure du fémur, le massif trochantérien et la moitié externe du col.

2° Sur la deuxième épreuve (Pl. II, fig. 1), qui date de mai 1921, la déformation et l'épaississement de l'os se sont encore accentués. La structure normale a complètement disparu et il n'y a plus trace de trabéculatation. La corticale interne est très épaissie et opaque aux Rayons X. Contrastant avec elle, la corticale externe est, au contraire, amincie et transparente, son épaisseur varie d'un point à l'autre et elle présente une ou deux solutions de continuité.

La cavité médullaire élargie se présente sous forme d'une image lacunaire occupant tout le tiers supérieur de l'os. Cette zone claire étendue est bien limitée en dedans par la corticale interne épaissie; en dehors, elle se confond progressivement avec l'aspect aminci et « feuilleté » de la corticale externe.

Contrastant avec cette image lacunaire, existe à l'union de la diaphyse et du col une zone condensée, d'un noir d'encre, qui se confond en dedans avec la

corticale interne et va en s'atténuant du côté externe.

3° La troisième image (Pl. II, fig. 2) présente une exagération de ce que nous avons vu sur la précédente. L'os est plus épais, plus courbé. La zone lacunaire s'est étendue et elle est coupée maintenant par des sortes de stries transversales qui la divisent en trois ou quatre logettes presque distinctes.

La portion de tissu condensé semble s'être atténuée aux dépens du processus lacunaire qui s'étend maintenant jusqu'à la partie moyenne du col.

Discussion

Il est regrettable que nous n'ayions pu obtenir la radiographie du reste du squelette : Elle aurait peut-être facilité l'interprétation de ce cas. Nous en sommes donc réduit à étayer notre discussion sur une série de trois images radiographiques représentant l'évolution progressive d'un processus lacunaire ou pseudo-lacunaire.

1° Il convient d'éliminer dès l'abord l'idée de *tumeur maligne*. La tuméfaction de l'os s'est, en effet, développée en une dizaine d'années, sans aucun caractère de malignité, sans trouble de l'état général, et, à ne considérer que les radiographies, on voit qu'il s'agit d'une tumeur bien limitée, n'ayant pas franchi la barrière osseuse.

Même dans les zones d'infraction, au niveau de la corticale externe, on ne peut discuter un *ostéo-sarcome* dont la zone claire centrale n'aurait pas les con-

tours relativement réguliers et presque polycycliques que nous voyons ici.

Si nous éliminons l'idée d'une tumeur maligne primitive, nous ne discuterons pas, à plus forte raison, celle d'une *tumeur secondaire*.

2° Il s'agit donc certainement d'une *tumeur bénigne* ; mais, qu'elle peut en être la nature ?

L'aspect généralement décalcifié de l'os pourrait faire penser à l'*ostéomalacie infantile*. Des déformations semblables peuvent, en effet, s'observer dans cette affection, mais il y a ici un fait absolument en contradiction avec l'ostéomalacie : C'est l'hypertrophie des parois de l'os et la grande tache de condensation osseuse que nous avons sur l'un de nos clichés (Pl. II, fig. 1).

L'ostéomalacie peut déformer considérablement un os, mais, en aucun cas, elle ne donne cette hypertrophie en fuseau.

La grosse modification de structure au sein de la médullaire élargie, avec ses zones alternativement claires et sombres, coïncidant avec la prolifération exagérée du périoste, pourrait faire également penser, sur notre dernière épreuve (Pl. II, fig. 2), au fémur de la *maladie de Paget*, que nous avons vu dans l'observation précédente. Il est toutefois à noter que les zones de décalcification et de condensation sont ici trop nettement tranchées, trop étendues relativement, et ne donnent pas cet aspect ouaté que l'on a dans la maladie de Paget. Enfin, contre l'hypothèse d'une de ces dystrophies, il y a le fait qu'elles sont, le plus souvent, généralisées, ce qui est en contradiction avec

notre observation. C'est donc dans le domaine des *dystrophies osseuses localisées* qu'il va falloir maintenant chercher.

L'*ostéite kystique* pourrait être discutée en présence de la grande image lacunaire de la deuxième radiographie (Pl. II, fig. 1). Cette zone claire est bien métaphysaire, comme c'est plus souvent le cas dans l'*ostéite kystique*, triangulaire, à base supérieure, à sommet tronqué, s'étendant assez loin sur la diaphyse. (Il semble que, dans le cas présent, la lésion s'étende même trop loin). Cependant, l'image lacunaire que nous avons ici est grisaille et d'homogénéité irrégulière, ce qui est en contradiction avec le kyste qui donne une image transparente et tranchant beaucoup plus avec les corticales épaissies mais non condensées (Le Gac) ; malgré tout, l'aspect général est plutôt celui d'un os hypertrophié que celui d'os soufflé, que l'on a dans le kyste. Cette radiographie présente enfin, lorsqu'on l'examine attentivement, une pommelure irrégulière et non l'aspect également clair que l'on décrit au kyste.

Cet aspect grisaille, lacunaire, avec ses logettes irrégulièrement closes, est, par contre, surtout sur la dernière épreuve, assez en faveur d'une autre affection : *la maladie de Becklinghausen*. Les lignes trabéculaires sont, comme ici, remplacées par un tissu de néoformation plus transparent que normalement, qui donne un aspect flou à l'ensemble (Testoud). Ces zones de transparence très inégale donnent à l'os un aspect multiloculaire et presque « vermoulu ». Enfin, sur la dernière épreuve, on devine au sein de la zone

suspecte des traces de travées de refend, en voie de résorption, et mettant encore des semblant de cloisons dans un os destiné à être envahi dans son entier par le processus pseudo-kystique. Ici, comme pour le kyste essentiel, il faut opposer ce fait que jamais dans l'ostéite fibreuse on n'a une réaction périostique notable avec hyperostose considérable de la corticale. Faut-il discuter ici la *tumeur à myéloplaxes* ? Il semble que non, étant donné l'absence de tendance à l'extension à travers la corticale, l'absence d'arrondissement de la limite inférieure de la tumeur qui s'oppose nettement au cas présent, où cette limite va en s'effaçant vers la diaphyse.

Toutes les hypothèses précédentes n'ont donc pas donné de solution certaine. Peut-être faut-il envisager maintenant *une affection inflammatoire* chronique de l'os.

Nous éliminerons d'emblée l'*ostéomyélite chronique*, qui donne à l'écran des nuages polykystiques, où des zones de densité exagérée séparent des kystes qui n'ont aucune tendance à confluer (Testoud) et presque toujours des images de séquestres.

La *syphilis* osseuse peut-elle créer des lésions analogues ? Les syphilis osseuses à forme kystique ne sont pas connues. Cependant Le Gac publie dans sa thèse trois observations de Mouchet à la Société de Chirurgie de Paris (obs. XVI, XVII, XVIII) et il admet en discutant leur pathogénie, que la syphilis peut créer des lésions analogues à l'ostéite fibreuse. Il est vrai que ces hypothèses n'ont pas eu de sanction anatomopathologique.

Tillier et Lapointe ont également publié, mais sans les discuter, des observations de malades spécifiques avérés, et chez lesquels on avait des images ressemblant aux nôtres.

Il y a en outre, dans deux radiographies que nous reproduisons, un fait d'importance capitale, étant donnée notre hypothèse : C'est l'hypertrophie considérable du périoste au niveau de la corticale interne. Cette hypertrophie est si importante qu'elle masque sous forme de la tache sombre, que nous avons décrite, une grosse portion de l'extrémité supérieure de l'os.

Les radiographies de notre malade ne rappellent cependant que d'assez loin les constatations de Mouchet qui décrit, dans les observation reproduites dans la thèse de Le Gac, des lésions absolument analogues à celles du kyste.

Nous retrouvons, par contre, dans la littérature étrangère une communication de Skillern qui commente l'observation d'un malade absolument comparable au nôtre, tant au point de vue clinique que radiographique. Cet auteur, se basant sur les antécédents, l'évolution torpide, la réaction de Wassermann positive et surtout l'action du traitement spécifique sur les lésions osseuses, conclut formellement à la nature syphilitique de l'affection à aspect fibro-kystique de son malade.

Pour nous résumer, nous nous trouvons en présence d'un hérédospécifique certain (père syphilitique, mère ayant accouché probablement d'un fœtus macéré, histoire de kératite douteuse), présentant une

affection osseuse bénigne, à évolution lente et progressive, localisée et d'aspect kystique, ou mieux lacunaire. Pouvons-nous rapprocher ces notions pour poser un diagnostic précis ?

En l'absence de sanction opératoire et d'examen histologique, on ne peut rien affirmer. L'hypothèse que la syphilis aurait créé une image analogue à celle d'un kyste ne prouve pas en effet qu'il s'agisse vraiment d'un kyste essentiel ou d'une ostéite fibreuse.

Ce que nous pouvons dire malgré tout, c'est que, entre toutes les hypothèses que l'on peut envisager, c'est bien, étant donné qu'il s'agit ici d'un hérédo-spécifique et que l'on trouve en certains points de l'os des lésions typiques d'ostéo-périostite syphilitique, celle de *syphilis héréditaire à forme lacunaire ou pseudo-kystique*, qui semble la plus probable.

Observation IV

La malade, âgée de 20 ans, souffre de la hanche gauche depuis trois ou quatre ans. Les douleurs sont intermittentes, provoquées surtout par les changements de temps. Il y a deux ans, elle aurait porté une culotte plâtrée pendant trois mois. Elle aurait fait, enfin, à plusieurs reprises, des chutes à la suite desquelles elle s'arrêta de marcher pendant plusieurs jours.

Depuis six mois, la douleur est continue ; elle s'exagère par la fatigue et n'a pas de caractère nocturne.

Il est à noter que rien dans les antécédents de la malade ne peut faire penser à la possibilité de la syphilis.

L'examen révèle une boiterie nette. La cuisse gauche est déformée par une tuméfaction en gigot de son extrémité supérieure, le bas étant au contraire atrophié. Il n'y a pas de différence de longueur entre les deux membres. La flexion de la hanche est libre, de même que l'adduction, mais l'abduction est réduite des deux tiers, de même que la rotation,

RADIOGRAPHIE (Pl. II, fig. 3) :

Courbure en crosse de l'extrémité supérieure du *fémur* gauche. Cette incurvation est maximum dans la région de la métaphyse ; l'os est augmenté de volume à ce niveau. Les rapports de la tête fémorale avec le bassin sont normaux, mais, par suite de la déformation, le sommet du grand trochanter est reporté en haut et en dedans et se trouve ainsi presque au contact de l'os iliaque. La structure osseuse est normale au niveau de la tête et du bord supérieur du col. Le grand trochanter est fortement décalcifié.

Tout le reste de l'os visible sur la radiographie a pris une teinte grise non uniforme et l'on devine, à un examen attentif, quelques zones plus claires.

La corticale interne, d'épaisseur normale, semble plus opaque que d'ordinaire. La corticale externe est réduite à une mince lame transparente qui disparaît même en certains points, ces solutions de continuité se prolongeant sous forme de quelques traînées plus claires dans la médullaire.

Discussion

Nous avons cru intéressant de reproduire cette observation à la suite de la précédente, car elle s'en rapproche beaucoup, tant par l'allure générale que par les caractères radiologiques.

Il y a toutefois contre l'hypothèse d'une *syphilis* osseuse deux faits qui font que, malgré tout, elle n'est pas exactement superposable cliniquement et surtout

radiographiquement à la précédente. C'est, tout d'abord, l'absence à peu près certaine d'antécédents spécifiques; c'est, en second lieu, l'absence de cette périostite intense qui avait été, dans le cas précédent, un des éléments principaux en faveur de la possibilité d'une spécificité osseuse. Peut-être faut-il regarder la légère condensation périostique que nous avons sur cette image comme un simple phénomène de compensation dans la statique nouvelle du corps. On ne peut pas malgré tout repousser systématiquement pour ce fait l'hypothèse de syphilis, car dans une des radiographies de l'observation III, que malheureusement nous n'avons pu reproduire, on avait un aspect semblable, et ce n'est que plus tard que sont apparus les signes de réaction périostique. Du reste, le malade de Skillern présentait une image sensiblement analogue à celle du nôtre.

Il ne semble pas qu'il faille faire ici le diagnostic de *kyste osseux essentiel*. L'image, quoique décalcifiée dans son ensemble, ne présente pas cet aspect transparent d'une cavité bien limitée qui semble être partie du centre même de l'os pour s'étendre également dans toutes les directions (Beck).

Devons-nous discuter avec plus de soin la possibilité d'une *ostéite fibro-kystique* ? En faveur de cette dernière plaident l'histoire clinique, avec ses douleurs rhumatoïdes, les fractures spontanées probables, la longue évolution et la bénignité de l'affection. L'aspect uniformément gris avec quelques zones plus claires qui, peut-être, commencent à se creuser, n'est peut-être que le premier stade du développement, au sein

du tissu sclérosé, d'une cavité pseudo-kystique qui finira par envahir tout l'extrémité supérieure de l'os.

En présence de signes aussi imprécis il n'est donc pas possible de conclure. Tout ce que l'on peut dire c'est que l'affection présente rentre probablement dans le cadre de ces dystrophies localisées à étiologie discutée au sujet desquelles le Docteur Pouzet prépare à la Clinique une publication prochaine.

Observations V et V^{bis}

La première observation que nous publions dans ce chapitre est très incomplète. Nous ne possédons qu'un minimum de renseignements étiologiques et l'examen clinique se borne aux quelques constatations suivantes que nous avons relevées sur la fiche de la malade. Par contre, nous avons sur cette enfant un important dossier radiographique qui, à lui seul, constitue un document de premier ordre pour la discussion de la nature de l'affection.

Il est juste de dire que nous avons été grandement aidé dans l'étude de ce cas par la lecture dans le *Zeitschrift für Orthopädische Chirurgie* d'un cas de Müller qui semble exactement superposable au nôtre et que, pour cette raison, nous rappellerons aussitôt après.

Observation V

Il s'agit d'une enfant de 17 mois, amenée parce qu'une de ses jambes est plus courte que l'autre. Les parents, dont c'est le seul enfant, disent ne pas connaître de cas semblable dans leur famille.

L'enfant marche seule, mais boite, se fatigue et tombe facilement. Son état général est excellent.

A l'examen, on note le raccourcissement du membre inférieur gauche. La jambe ne présente pas de déformation notable et les articulations fonctionnent normalement. L'examen du reste du squelette ne révèle rien d'anormal.

RADIOGRAPHIE :

1° *Membres inférieurs :*

Il est intéressant de comparer les images radiographiques des deux côtés, car elles semblent représenter deux stades différents dans l'évolution de la maladie. Les modifications du squelette des membres sont à leur maximum au niveau des *tibias* et des *péronés*.

A droite (Pl. III, fig. 1. — Les deux os semblent de longueur et de volume normaux. Au niveau de la diaphyse, on note une légère hypertrophie des corticales osseuses. Au niveau des métaphyses, supérieure et inférieure du tibia, inférieure du péroné, le tissu osseux homogène de la diaphyse est remplacé par un tissu de transparence irrégulière formé de sortes de lacunes juxtaposées, séparées les unes des autres par un contour crénelé, faisant défaut en certains points. L'extrémité distale de ces métaphyses est éculée, débordant largement en dedans et en dehors la diaphyse, sous forme d'éperons osseux au niveau desquels la corticale s'interrompt brusquement.

Les noyaux épiphysaires ont une forme et un volume normal pour l'âge, mais sont d'une transparence exagérée et leur contour est un peu irrégulier.

OBSERVATION V



Fig. 1 — *Jambe droite (face)*

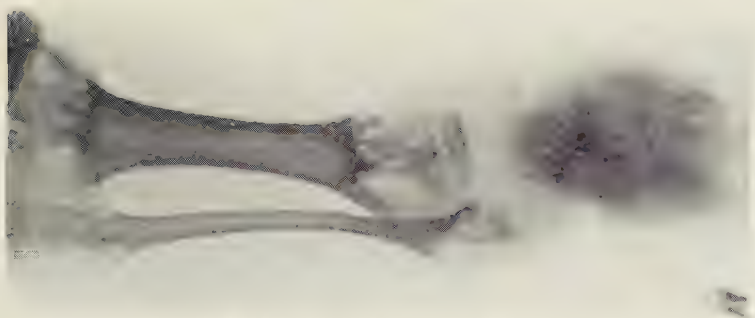


Fig. 2. -- *Jambe gauche (face)*

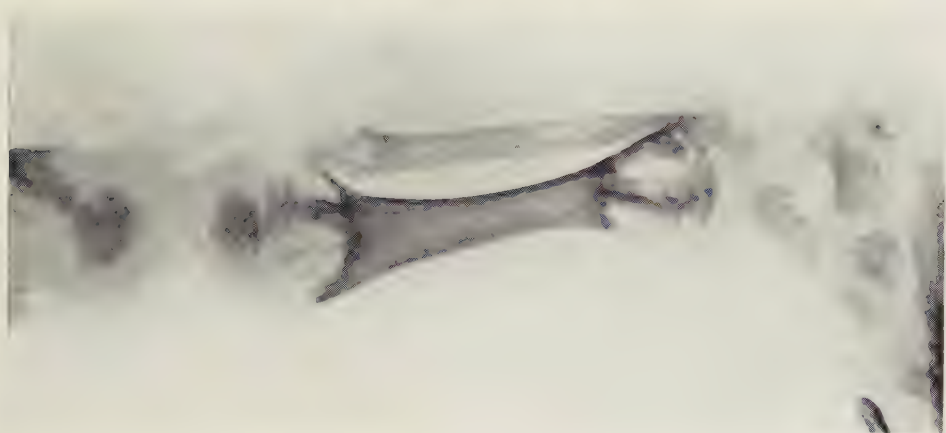


Fig. 3. — *Jambe gauche (profil)*

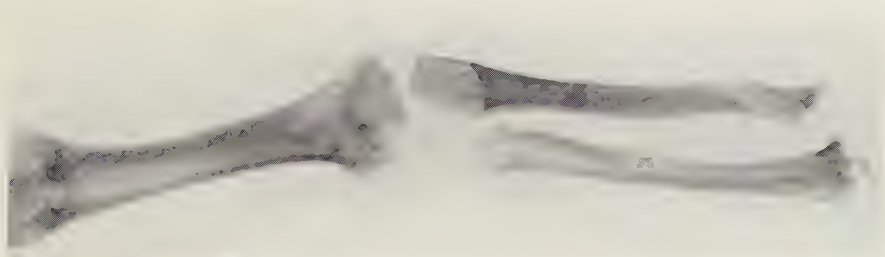


Fig. 4. -- *Membre supérieur gauche*

Le cartilage de conjugaison persiste aux deux extrémités mais se dessine du côté de la métaphyse suivant une ligne brisée ou irrégulièrement courbe, au niveau de laquelle la décalcification est moins avancée.

A gauche (Pl. III, fig. 2). — Comparés avec les os précédents, le tibia et le péroné présentent un raccourcissement considérable : Il est de 3 centimètres sur le tibia, un peu inférieur sur le péroné. De cette différence de longueur entre les deux os résulte une courbure du péroné à convexité interne.

Dans son ensemble, le tibia présente un aspect trapu, plus large et plus court que normalement. Ses corticales sont modérément épaissies. A la limite de la diaphyse et de l'épiphyse existe une zone plus sombre et irrégulière d'os condensé, au delà de laquelle la structure est tout à fait anormale. Les métaphyses sont globuleuses et présentent, au sein d'un tissu décalcifié, des lacunes ovalaires ou en forme de « raquette », dont le grand axe est dirigé dans le sens de la longueur de l'os. Ces zones de raréfaction sont d'opacité différente et surtout bien marquées au niveau de l'épiphyse inférieure du tibia.

Le noyau épiphysaire supérieur se devine sous forme d'un îlot plus sombre. Il est fragmenté longitudinalement par trois bandes claires. L'inférieur est irrégulier, déformé et de transparence exagérée.

Au niveau du péroné, l'image est identique.

De profil (Pl. III, fig. 3), l'aspect est un peu différent. Les épiphyses sont volumineuses, transparentes, circulaires et semblent venir s'encastrent dans la dia-

physe tibiale comme dans une pince dont les mors regarderaient en haut, pour l'extrémité supérieure, en bas et en avant, pour l'inférieure. La limite entre ces deux portions de l'os est marquée par une zone calcifiée, d'où partent des travées osseuses qui plongent irrégulièrement dans la métaphyse jusqu'au cartilage de conjugaison que l'on devine encore.

Le noyau épiphysaire représente presque à lui seul le tissu osseux dans cette zone claire métaphyso-épiphyssaire.

Sur cette vue de profil, le péroné est très épaissi et décalcifié.

L'extrémité inférieure du fémur (Pl. III, fig. 3) présente une déformation se superposant exactement sur celle de l'extrémité supérieure du tibia.

Les os du tarse ont un contour irrégulier, crénelé, et présentent un aspect pommelé. Il en est de même de l'extrémité postérieure des métatarsiens.

2° *Membre supérieur gauche* (Pl. III, fig. 4) :

Humérus : Les lésions sont à un stade moins avancé qu'au niveau du membre inférieur du même côté et comparables à celles que nous avons décrites au tibia droit. L'extrémité supérieure présente cependant des lacunes plus marquées et orientées, comme au tibia gauche, dans le sens de la longueur de l'os.

Radius : Il est très décalcifié, avec des corticales amincies et quelques zones où la raréfaction osseuse est plus marquée dans le voisinage des épiphyses. Il existe, en particulier, une zone claire sous la corticale

externe qui, partant du cartilage d'accroissement inférieur remonte assez haut sous le périoste de la diaphyse. Du côté interne, la corticale s'épaissit en bas en un éperon saillant.

Cubitus : L'extrémité supérieure est pommelée ; l'inférieure est coupée en écharpe par une zone claire qui va d'une corticale à l'autre.

Les os du carpe (Pl. IV, fig. 5 et 6) sont d'aspect normal à droite et de développement correspondant à l'âge de l'enfant. On distingue nettement les noyaux du grand os, de l'os crochu et de l'épiphyse radiale inférieure. A gauche, leur contour est un peu irrégulier, mais on devine, en plus, l'ébauche du pyramidal.

Les os de la main sont décalcifiés dans l'ensemble.

A droite, les métacarpiens sont normaux ; par contre, les extrémités proximales des premières et deuxièmes phalanges présentent de petites images lacunaires à contour bien marqué. A gauche, les lésions sont beaucoup plus accentuées : Les extrémités distales des métacarpiens, à l'exception de celui du pouce, sont déformées en cupule, à contour sombre et irrégulier, dans lesquelles viennent se loger des épiphyses volumineuses et transparentes, au sein desquelles persiste le noyau épiphysaire. Les phalanges présentent des déformations analogues mais dirigées en sens inverse. Le tissu osseux n'en constitue plus qu'une minime partie. Il est remplacé par une tuméfaction transparente aux Rayons X et qui constitue à elle seule les trois quarts de la phalange.

Observation Vbis

(MÜLLER : in *Zeitschrift für Orthopädische Chirurgie*,
1927, p. 425).

L'enfant, âgé de un an et demi, est le premier de parents non consanguins (sa mère est Suisse et son père Autrichien). Il n'y a jamais eu de maladie semblable dans la famille.

Alors qu'il s'approchait de son 6^e mois, la mère s'aperçut que le pied gauche était plus gros et plus court que le droit. L'enfant présente à l'heure actuelle un retard du développement intellectuel : Il ne parle pas, mais donne cependant une impression de vie et d'intelligence.

Un pannicule adipeux exagéré, des parties molles bien fermes et de belles couleurs supposent un bon état général. On ne trouve rien de particulier au niveau des organes internes et du système nerveux ; en particulier, le corps thyroïde est nettement palpable et non hypertrophié. La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est négative.

L'enfant ne peut pas se tenir debout sans aide, mais peut rester assis.

La pression sur la colonne vertébrale et les membres inférieurs ne provoque pas de douleur de même qu'elle ne montre aucun signe de douleur spontanée sur le reste du corps. Le crâne ne présente aucune modification pathologique : Les deux fontanelles sont fermées ; la partie postérieure du crâne, un peu aplatie, est partout aussi résistante ; les bosses frontales ne

sont pas saillantes et la racine du nez n'est pas aplatie. La circonférence fronto-occipitale est un peu petite par rapport à l'âge et au reste du crâne.

Le squelette des membres et des articulations répond aux dimensions ordinaires chez un enfant de cet âge. Il montre cependant à son niveau de nombreuses déformations rappelant le rachitisme, une asymétrie de développement en longueur et en épaisseur.

Les courbures physiologiques de la colonne ne sont pas augmentées. Il apparaît même que la cyphose lombaire est très minime dans la position assise.

Le thorax présente dans sa partie supérieure une légère déformation en cône et au niveau d'un sillon d'Harrison très net une surélévation des articulations chondro-costales.

Les articulations de la main sont très fortement épaissies.

La longueur des extrémités inférieures présente une différence de 2 centimètres.

Les deux genoux, surtout le gauche, sont en valgus. Il en est de même des deux pieds. Les deux extrémités du tibia sont très épaissies, à gauche. Des deux côtés les os sont, comme dans le rachitisme, nettement plus trapus.

Les diverses dimensions du corps sont :

Longueur : 80 centimètres.

Circonférence crânienne : 45 centimètres.

Tour de poitrine : 48 centimètres.

Distance acromion médius : 32 centimètres 1/2.

Circonférence du poignet droit : 13 centimètres.

Circonférence du poignet gauche : 12 centimètres.

Distance épine iliaque antéro-supérieure-malléole externe :

à droite : 33 centimètres $1/2$.

à gauche : 31 centimètres $1/2$.

Circonférence du genou droit : 20 centimètres $1/2$.

Circonférence du genou gauche : 22 centimètres $1/2$.

Cou-de-pied droit : 12 centimètres $1/2$.

Cou-de-pied gauche : 14 centimètres $1/2$.

Poids de l'enfant : 11 kilogrammes.

RADIOGRAPHIE :

Plus démonstrative que l'inspection, la radiographie montre au niveau des extrémités des os longs (fémur, tibia, péroné) des lacunes de la grosseur d'une lentille à celle d'une noix, siégeant au niveau de la métaphyse, irrégulières et peu nettement limitées. Ces zones claires sont séparées par des travées sombres et étroites. La ligne épiphysaire est en partie rectiligne, en partie nettement irrégulière. Les noyaux épiphysaires ne sont presque pas modifiés au niveau du tibia droit ; les autres, en particulier ceux du genou gauche, ont nettement un aspect moins compact et donnent une impression pommelée. Les diaphyses, au contraire, semblent être complètement intactes. Elles sont cependant en certains points (fémur gauche) nettement incurvées.

Les os du tarse sont semblables aux noyaux épiphysaires ; les métatarsiens et les phalanges des orteils ressemblent aux os longs, mais tandis que les modifications du métatarse ne se produisent à droite qu'au voisinage des lignes épiphysaires, on en trouve à gauche au niveau de l'extrémité distale du premier métatarsien.

Les os du bassin ne sont pas non plus épargnés, surtout au niveau de la crête iliaque. Il existe des lacunes rassemblées de même aspect au niveau de la métaphyse fémorale.

Il n'y a pas de déformation au niveau de l'omoplate, comme du reste au niveau des extrémités supérieures qui ont été moins touchées. C'est ainsi que sur l'épiphyse proximale de l'humérus on ne trouve qu'une ou deux grosses lacunes, et qu'au niveau du coude droit on ne perçoit aucun foyer visible aux Rayons X.

Au niveau des articulations de la main on ne voit, comme c'est le cas chez un enfant de cet âge, que les noyaux de l'os crochu, du grand os et, à droite, celui de l'épiphyse radiale inférieure. La ligne épiphysaire du cubitus a un trajet irrégulier. Les os du carpe et les phalanges présentent des modifications identiques à celles du tarse et des orteils.

Le crâne et la colonne vertébrale ne présentent aucune lésion radiologique. Par contre, les têtes de certaines côtes sont occupées par des foyers lacunaires, comme il en a été décrits au niveau des os longs. La clavicule est indemne de toute modification.

BIOPSIE. — On fait une incision exploratrice au niveau de la région métaphysaire proximale du tibia gauche, particulièrement épaissie. Les tissus sous-cutané et périostique sont normaux. Après avoir enlevé au ciseau un fragment pyramidal de un centimètre carré de base de la corticale, on peut tirer de la profondeur avec le tissu lâche de la cavité médullaire, des fragments cartilagineux de taille variable rosés et gélatineux.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — Cet examen donne les résultats suivants :

Le fragment est formé dans sa plus grande partie de cartilage et de périoste. Au niveau de ce dernier, on distingue une couche externe très lâche, pauvre en cellules, avec des noyaux allongés et contournés ; et une couche interne avec des noyaux courts et effilés dans des cellules de même aspect.

Au-dessous, s'étend une couche de cartilage hyalin sans limite nette, dans lequel on distingue facilement, grâce à sa coloration, la substance fondamentale. Les cellules qui deviennent de plus en plus grandes avec un noyau plus foncé et plus ovale s'entourent d'une capsule.

La zone de démarcation entre le tissu conjonctif périostal et le cartilage se montre sous forme d'une ligne irrégulière, contrairement à ce qui se passe normalement.

Le cartilage des couches profondes du fragment excisé, comme les fragments gélatineux raclés, est lobulé. Entre ces lobules existent des cloisons de tissu conjonctif riche en vaisseaux. Les cellules cartilagineuses qui sont souvent rassemblées à plusieurs dans une même capsule ont une forme très variable (lancéolée, triangulaire, polyédrique, en croissant). Par places, la substance fondamentale est plus ou moins lâche, les cellules qui s'y trouvent sont gonflées ; plus profondément, elle est liquéfiée par endroits et les cellules, particulièrement grosses en ces points et étoilées, manquent de capsules.

Dans une petite zone latérale, un îlot osseux fait

suite au périoste. Entre le périoste et l'os se trouve une moëlle lymphoïde. Dans la profondeur, du tissu cartilagineux lui fait suite avec lequel elle ne semble pas avoir de rapport plus étroit.

L'ensemble des signes cliniques et radiologiques impose presque le diagnostic de dyschondroplasie.

Il s'agit bien, comme le veut Molin d'une « affection de la période de croissance : arrêts d'accroissement partiels du squelette » ; de « nodosités et boursofflures des extrémités des os longs correspondants » ; d'« incurvation des diaphyses et de déformations légères, mais constantes, de la main ».

Contrairement à l'idée d'Ollier, qui regardait la dyschondroplasie comme une affection essentiellement hémiplégique, nous voyons qu'il existe, à la radiographie, des foyers décalcifiés généralisés à presque tous les segments du squelette, les lésions siégeant de part et d'autre du cartilage de conjugaison.

C'est, du reste, cette localisation qui avait fait qu'Ollier considérait cette maladie comme une anomalie de développement de cartilage qui ne se séparait pas ou très tard de l'os voisin. Depuis lors, les recherches anatomo-pathologiques des auteurs Allemands Wittek, Wieland, Hildegard et surtout Biernert sont venues modifier un peu cette notion en montrant qu'il y avait, outre ce trouble de développement du cartilage d'accroissement, une production à ses dépens de tumeurs cartilagineuses, qui vont en s'infiltrant dans la métaphyse et le corp même de l'os,

Discussion

Quelques affections semblent cependant pouvoir, en présence des images précédentes, prêter à confusion.

Le diagnostic avec les *chondromes* du squelette ne se pose pas. Si Ollier et Molin, en l'absence d'examen histo-pathologique, pouvaient, devant des radiographies comme les nôtres, se demander s'il ne convenait pas de séparer les deux affections, les travaux récents que nous avons cités et auxquels s'ajoutent ceux de Lenormant sont venus montrer, sinon l'identité des deux lésions, tout au moins leur même nature cartilagineuse.

Les *exostoses ostéogéniques*, peuvent, à un stade où elles persistent à l'état cartilagineux, « alors qu'a disparu dans l'os atteint tout processus d'ossification » (Ollier), en imposer pour une dyschondroplasie comme celle-ci. Contre cette hypothèse nous avons ici l'âge du sujet et le fait que, dans le cas d'exostose ostéogénique, on n'a jamais une déformation aussi régulière des extrémités osseuses.

Peut-on discuter le *Rachitisme* ? Certains auteurs, tel Virchow, ont voulu lui attribuer une origine commune avec la dyschondroplasie et, à l'appui de cette théorie, est le fait que la lésion principale est bien dans l'un et l'autre cas un trouble de développement du cartilage épiphysaire. L'os rachitique présente, lui aussi, des fragments d'îlots cartilagineux entourés d'un tissu plus opaque ayant l'aspect de l'os normal.

Mais, dans aucun cas, on n'aura une image aussi nette, un contour aussi régulier des zones lacunaires que chez notre malade. Il est à noter, en outre, que les déformations rachitiques consistent surtout dans la tuméfaction et la courbure des extrémités osseuses. Or chez notre malade, il n'y a pas de déformation du squelette autre que l'hypertrophie des épiphyses et l'arrêt d'accroissement des os touchés par l'affection.

Deux caractères, enfin, sont en opposition formelle avec l'idée de la nature rachitique des lésions que nous étudions : C'est tout d'abord la présence de ces lésions de la main sur lesquelles insiste Molin, lésions que l'on n'observe jamais dans le rachitisme. C'est en second lieu l'absence de déformations au niveau du crâne. La voûte n'est pas augmentée de volume et il n'y a pas de trace du « front olympien ».

Les *achondroplasiques* peuvent présenter une modification de longueur des os du squelette avec de volumineuses épiphyses, comme dans notre cas. Mais, alors que les tuméfactions épiphysaires sont formées dans la dyschondroplasie par des masses cartilagineuses, donc transparentes aux Rayons X, et que persiste le cartilage conjugal, on a, dans l'achondroplasie des extrémités osseuses dont l'ossification et la calcification sont en avance sur l'âge, donc moins transparentes que normalement à la Radiographie. Quant au cartilage son épaisseur est moindre que normalement et il peut même n'en subsister que des traces.

Jamais, d'autre part, on n'a, chez l'achondroplasique, des lésions aussi étendues et généralisées et les

lésions céphaliques qui en sont un des caractères constants ne se retrouvent pas ici. L'inversion dans les rapports des différents segments de membres entre eux fait aussi défaut. Enfin, pour ce qui est des caractères de la main, que nous avons dit être les plus constants et les plus particuliers à la dyschondroplasie, nous voyons qu'ils n'ont aucun rapport avec la « main en trident » de l'achondroplasie.

Nous ne saurions mieux terminer cette brève discrimination entre les deux affections qu'en citant le paragraphe de la Thèse de Molin ayant trait à l'examen comparé des Radiographies des deux affections :

« De part et d'autre, on trouve aux extrémités des os longs et courts des zones cartilagineuses, mais il faut reconnaître que, tandis que chez l'achondroplasique le cartilage juxta-épiphysaire est le siège exclusif des retards d'ossification, chez le dyschondroplasique, les mêmes zones cartilagineuses bien plus épaisses ont une tendance très marquée à l'envahissement de la diaphyse. »

Observation VI

La malade est une femme de 62 ans, dans les antécédents de laquelle on relève qu'elle appartient à une famille de dix enfants dont la plupart sont morts en bas âge ; une de ses sœurs est décédée de tuberculose pulmonaire ; une autre d'une maladie d'estomac ; une autre sœur enfin boite : Elle aurait toujours eu, une jambe plus courte et l'autre « tordue ». La malade ne connaît pas d'autres cas de maladies osseuses dans sa famille.

Personnellement, elle signale que dans son enfance elle tombait facilement, mais marchait normalement. A l'âge de 13 ans, elle a été renversée par une voiture. Elle se serait fait à ce moment, une lésion de la hanche gauche. Il est à noter qu'elle n'a pas gardé le lit et a pu continuer à marcher, mais qu'à partir de cette époque la croissance s'est arrêtée. Elle a été réglée à 16 ans 1/2. Depuis cette accident elle boitait un peu et souffrait quand, étant assise, elle se mettait à marcher.

A l'âge de 16 ans, elle fit une chute accidentelle et on crut qu'elle s'était luxée la hanche. Elle a été endormie et un médecin a cherché, sans y parvenir, à faire une réduction. Après un an de gouttière, elle a

pu recommencer à marcher malgré un raccourcissement, mais péniblement et en boitant.

Pendant la convalescence d'une fluxion de poitrine, à 19 ans, la hanche droite a commencé à s'infléchir. A noter qu'à cette époque la malade était sujette à faire des subluxations du genou.

Depuis lors, l'état de la malade s'est aggravé lentement. A 25 ans, elle a fait un séjour à l'Hôtel-Dieu et l'on a parlé d'arthrite et de faire de l'extension. Elle avait de l'œdème des deux jambes et elle est restée deux ans sans marcher. Puis elle a repris la marche à la suite du traitement de Kneipp.

Ménopause à 45 ans. Vers 50 ans, apparition de douleurs sciatiques droites ; la marche est devenue de plus en plus difficile, impossible sans canne ou sans l'aide d'une chaise.

A 61 ans, elle a commencé à souffrir de l'avant-bras droit qui, sans qu'il y ait eu traumatisme, a commencé à s'infléchir.

Quelques mois plus tard, elle s'est fracturée la clavicule en faisant effort avec le bras gauche pour monter dans son lit.

Cliniquement cette fracture de la clavicule est consolidée avec un cal un peu gros. Il existe une incurvation de la diaphyse radiale gauche à sommet postérieur. Il s'agit d'une coudure brusque, sans mobilité anormale, mais donnant une sensation de fracture mal consolidée. Cette coudure aurait augmenté récemment à l'occasion d'un effort.

Il existe un genu valgum plus accentué à droite et une incurvation du tibia à convexité interne.

OBSERVATION V



Fig. 5. — *Main droite*



Fig. 6. — *Main gauche*

OBSERVATION VI

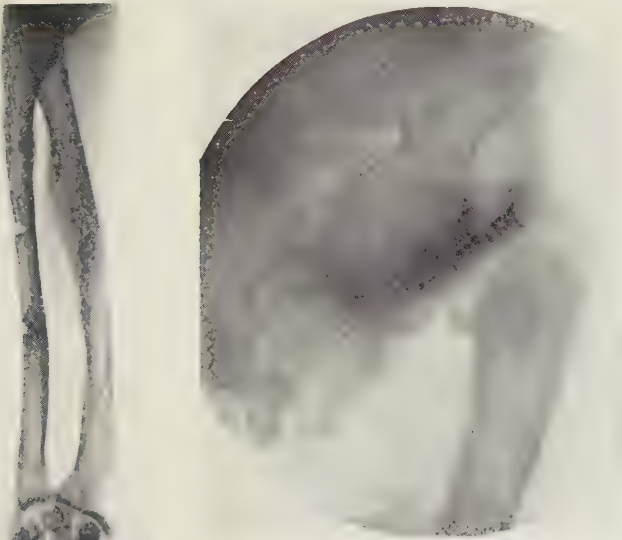


Fig. 1. — *Fémur gauche et bassin*



Fig. 2. —
Avant bras droit



Fig. 3. —
Avant bras gauche

Aux hanches, les trochanters sont remontés. Il existe une attitude en adduction assez marquée, à droite. La flexion va jusqu'à 90° ; les autres mouvements sont nuls. Ceux du pied et du genou sont normaux.

RADIOGRAPHIE (Pl. IV).

1° *Extrémité supérieure du fémur gauche et bassin* (fig. 1).

Le col fémoral est courbé à angle droit sur la diaphyse. L'os présente une décalcification considérable, mais avec des zones de transparence variable. La tête fémorale, dont le contour est régulier, est d'aspect gris pommelé. Le col fémoral et le massif trochantérien ont une structure irrégulière donnant l'aspect de « mie pain ». On note à l'union du col et du trochanter une solution de continuité dont la bande claire est en partie masquée par la projection du pli fessier.

Dans l'angle cervico-diaphysaire, le petit trochanter se projette sous forme d'une zone sombre, qui ne semble pas en contact direct avec l'os voisin.

Toute l'extrémité supérieure de la diaphyse est occupée par une zone encore plus décalcifiée que figure la cavité médullaire de l'os élargi ; les limites en sont mal fixées par des corticales amincies et peu denses. Cette zone claire centrale est enfin zébrée par quelques travées plus sombres. La cavité acétabulaire est virtuelle et on ne peut différencier ses limites de celles de la tête fémorale. Le bassin est très décalcifié et présente, sur toute son étendue, le phénomène de

« l'os bordé ». La décalcification est assez régulière sur tout le *bassin*, sauf au niveau de l'ischion où l'on retrouve un peu l'aspect en « mie de pain » du grand trochanter.

Le bassin est profondément modifié dans sa forme : Le cotyle est remonté, ayant entraîné avec lui les parties latérales du détroit supérieur, en haut et en dedans. Le pubis est projeté en avant. Le bassin se trouve ainsi rétréci dans tous ses diamètres et revêt la forme d'un « cœur de carte à jouer ».

L'extrémité interne de la branche ischio-pubienne présente une zone très raréfiée, amputée, qui pourrait être la trace d'une ancienne fracture.

2° *Membres supérieurs* (Pl. IV, fig. 2 et 3).

A gauche : le *radius* est un peu incurvé et décalcifié ; son volume est normal sauf dans le tiers moyen où l'os est épaissi. Les corticales sont amincies et ont disparu dans la portion boursouflée ; de même, à ce niveau, il n'y a plus de trabéculation normale. L'architecture de l'os est, par contre, bien conservée dans les autres parties. Les épiphyses sont claires, mais de forme normale. L'épiphyse inférieure présente une zone condensée au voisinage de l'articulation radio-carpienne.

Le *cubitus* a une forme et un volume normaux. Ses corticales sont amincies et l'interne présente en deux points des solutions de continuité, sous forme d'une zone claire à contour condensé qui s'enfonce perpendiculairement à l'axe de l'os.

Les os du carpe ont un aspect pommelé avec des

plages de condensation, plus marquées sur le scaphoïde, la portion du lunaire en rapport avec le grand os et le trapézoïde.

Les métacarpiens ont leurs corticales très amincies et un aspect analogue à celui du radius.

A droite : *radius* et *cubitus* semblent élargis ; la décalcification est plus avancée qu'à gauche. Les deux os sont incurvés au niveau de leur tiers inférieur. Ils présentent, à l'union du tiers inférieur et du tiers moyen, une fracture dont le cal ne s'est pas ossifié. Enfin, le tiers moyen du radius est renflé comme du côté opposé.

L'histoire de cette malade, pas plus que les épreuves radiographiques, ne permettent de faire un diagnostic précis de l'affection qu'elle présente. Il est regrettable que nous ne possédions qu'un nombre restreint de clichés. Il eût été intéressant d'avoir les images des autres éléments du squelette et des radiographies anciennes, qui nous auraient montré un autre stade dans l'évolution de l'affection.

Le diagnostic qui semble cependant le plus plausible est celui d'*ostéomalacie*.

Il a pour lui surtout les déformations de l'extrémité supérieure du fémur et du bassin. Ce dernier, fortement décalcifié avec son diamètre transverse rétréci, son pubis propulsé en avant, éveille bien, en effet, l'idée du bassin en forme de trèfle à trois feuilles de l'ostéomalacique.

Ce même aspect décalcifié nous le retrouvons dans toute la portion du fémur visible sur notre image.

Quant à la déformation en « coxa-vara », elle est le résultat de cette fracture cervico-trochantérienne ou transcervicale remontant à l'enfance qui, ou bien n'aurait pas fait de cal ossifié, ou bien l'aurait vu se résorber secondairement.

Il semble peu probable qu'il s'agisse de l'affaïssement tardif d'un cal ramolli sur lequel le bassin s'appuyait en porte à faux.

Les modifications squelettiques des avant-bras, quoique moins accentuées, ne sont pas non plus en contradiction avec l'hypothèse d'ostéomalacie. Ils sont déjà très décalcifiés et fragiles puisqu'ils présentent des traces de fractures ou d'infractions.

Les tuméfactions des diaphyses radiales sont probablement des traces de cals anciens.

Contre le diagnostic d'ostéomalacie, il y a cependant un fait troublant : C'est l'ancienneté de la maladie et la progressivité de son évolution depuis l'enfance. Il est entendu que l'ostéomalacie infantile existe, mais nous ne croyons pas qu'on ait signalé des cas ayant évolué, comme le cas présent, pendant cinquante ans. Il n'est cependant pas permis, étant donnée l'histoire de la malade, de penser qu'il y a eu seulement réveil tardif d'un processus du jeune âge.

Si l'on ne considère que le fémur et le bassin, l'aspect lacunaire de l'extrémité supérieure de la diaphyse, l'aspect vacuolaire de la région trochantérienne et du col, la présence d'une fracture à leur niveau, peuvent faire penser à la possibilité d'une

ostéite fibreuse. Nous ne reviendrons pas sur ce que nous avons dit en discutant une observation précédente et la seule chose que l'on pourrait invoquer contre cette idée est la localisation sur deux os seulement. Mais, outre que nous n'avons pas un nombre suffisant d'images, il y a le fait que la maladie de *Recklinghausen* peut, dans des cas très rares, se présenter sous une forme localisée et c'est précisément dans ces cas qu'on a, comme ici, des zones vacuolaires irrégulièrement disséminées au sein du tissu spongieux.

On peut donc difficilement, dans ce cas, poser un diagnostic ferme, mais il semble toutefois, et cela est surtout le fait de l'histoire de la malade, que l'on doive pencher plutôt du côté du diagnostic d'ostéomalacie.

Observation VII

Ch... Marcelle, 6 ans et demi, 21 octobre 1930.

Antécédents. — Les parents sont bien portants. L'enfant a quatre frères et sœurs en bonne santé.

Elle est née à terme. L'accouchement a été normal et elle a été nourrie au sein. Elle a commencé à marcher à 19 mois ; mais, quatre mois plus tard, à l'âge de 23 mois, elle s'arrêta de marcher, ayant eu probablement une fracture de jambe. On lui mit un plâtre à la jambe droite pendant 3 mois et demi. A la sortie de l'appareil, on constata un raccourcissement du membre. Par la suite, l'enfant s'est fracturée quatre fois les jambes et une fois un bras. L'an dernier on a remis le membre dans le plâtre pendant plusieurs mois.

EXAMEN :

A) *Membres inférieurs.*

1° Au deux *fémurs*, grosse crosse antérieure.

A droite : énorme crosse portant sur la partie moyenne avec deux points d'angulation à chaque extrémité. La distance du trochanter à l'épine iliaque est nettement diminuée.

A gauche : la crosse est au niveau du quart supérieur de l'os, sous-trochantérienne. C'est une crosse antérieure. A son niveau, l'os est très volumineux, ayant plus du double de l'épaisseur du fémur normal. Le trochanter est ascensionné et déporté en arrière.

Les deux fémurs se trouvent aussi déportés en adduction par coxa-vara.

2° Aux *hanches* : la flexion se fait complètement.

L'adduction est exagérée des deux côtés, le membre arrivant presque à l'horizontale ; l'abduction est difficile à obtenir ; la rotation interne est très complète, même exagérée ; la rotation externe persiste.

3° Les *genoux* sont d'apparence normale, avec tous les mouvements.

4° Aux *jambes* : à gauche, courbure tibiale interne à grand rayon, portant sur les deux os.

A droite, courbure antéro-interne, avec légère déviation latérale.

5° Les deux *pieds* ont un écart intermalléolaire de deux travers de doigt et demi. Les mouvements sont complets.

La mensuration épine iliaque-pointe de la rotule donne :

27 centimètres 5 à droite ;

28 centimètres à gauche.

Les deux tibias ont 26 centimètres.

Il n'y a pas d'impotence (l'enfant détache normalement le talon du plan du lit). Pas de douleur à la pression sur les os.

B) *Membres supérieurs.*

1° *Humérus droit* : il existe une tuméfaction de l'extrémité supérieure de l'os, la tête humérale paraissant plus volumineuse que normalement, ainsi que du côté gauche. Elle fait saillie en avant de la voûte acromiale. Au milieu de l'humérus, vestige d'un cal ancien à droite, mais le membre est en rectitude.

A gauche il existe une très légère courbure externe.

2° *Avant-bras* : rien de net, ni à droite ni à gauche, à la palpation.

Il existe un cubitus varus d'environ 15 degrés des deux côtés. Les mouvements du coude sont normaux, ainsi que ceux du poignet.

Rien aux mains ni aux doigts, sauf une petite déviation interne au niveau de la deuxième articulation de l'annulaire droit.

Mensuration : humérus, 22 centimètres (voûte acromiale-épicondyle) ; cubitus, 18 centimètres.

Les membres supérieurs sont proportionnés à la taille de l'enfant.

C) *Le tronc.*

On ne note pas de déformation thoracique.

Les clavicules sont normales.

L'enfant a des seins légèrement formés.

La rate est perçue, un peu dure.

Le foie déborde à peine les fausses-côtes.

Au niveau du rachis, il paraît exister une incurvation lombaire gauche avec torsion à ce niveau.

D) *Tête.*

Elargissement important de la racine du nez, qui mesure plus de 4 centimètres d'un angle de l'œil à l'autre. Les os à ce niveau sont étalés et écrasés.

Le crâne est volumineux, avec proéminence des bosses pariétales surtout ; légère proéminence des bosses frontales. Le tour de tête est de 53 centimètres. Le réseau veineux temporal bilatéral est marqué. Les fontanelles sont bien soudées.

La face ne présente pas d'autre altération que celle du nez.

E) *Peau.*

Elle présente des taches pigmentaires, café au lait, un peu sur tout le corps, spécialement à la face et au buste.

La peau à ce niveau a une consistance normale.

L'enfant ne présente pas un système pileux anormalement développé.

Wassermann et Hecht négatifs.

RADIOGRAPHIE :

1° *Membres inférieurs.*

Le fémur droit est très décalcifié (planche VI, figure 1) principalement au niveau de la diaphyse. Celle-ci présente à sa partie moyenne une fracture avec chevauchement qui semble relativement récente et dont le cal est seulement ébauché à la partie inférieure et externe, où un pont de substance osseuse réunit les deux fragments. Malgré tout, les limites respectives des fragments subsistent et sont très nettes. Les corticales

OBSERVATION VII

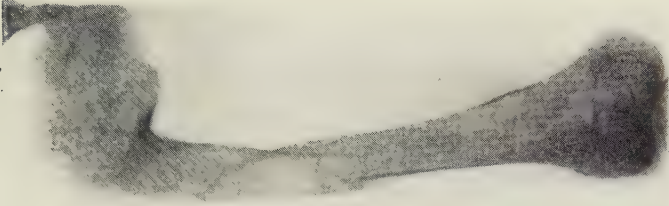


Fig. 1. — *Fémur droit*

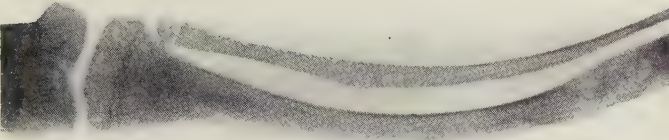


Fig. 2. — *Jambe gauche*



Fig. 3. — *Avant-bras droit*



Fig. 4. — *Avant-bras gauche*

bordant cette diaphyse ont une épaisseur et une homogénéité très variables suivant les points considérés. La corticale externe fait à peu près défaut au niveau du fragment supérieur, elle est, au contraire, assez bien marquée au niveau du fragment inférieur ; la corticale interne est moins visible dans l'ensemble et plus amincie. La cavité médullaire présente une pâleur anormale surtout marquée au voisinage du foyer de fracture. Cette pâleur n'est pas homogène, principalement au niveau du fragment inférieur, où des zones particulièrement transparentes et mal délimitées voisinent avec des parties nettement plus opaques.

L'épiphyse inférieure, de forme se rapprochant de la normale, présente une trabéculatation très élargie, avec une décalcification modérée du condyle interne. La trace du cartilage conjugal se devine sous forme d'une travée plus sombre.

L'épiphyse supérieure présente un aspect tout à fait anormal. Col et trochanters ne forment plus qu'une masse globuleuse, inclinée à angle droit sur la diaphyse, dont elle est séparée par une ligne de démarcation irrégulièrement courbe et incomplète. L'os à ce niveau présente un aspect pommelé, tacheté, cotonneux, faisant penser à de la mie de pain, presque « pagétoïde », où les parties sombres alternent d'une façon irrégulière avec des zones de substance plus claire. Cette zone anarchique cesse brusquement au niveau du cartilage de conjugaison, qui ne présente pas de modification importante.

Le fémur gauche a un aspect semblable ; mais il

existe, à son niveau, un véritable cal. Les corticales bien qu'également très amincies, sont cependant plus épaisses que du côté opposé.

L'extrémité supérieure présente, encore mieux qu'à droite, l'aspect en mie de pain.

Les *tibias* (planche VI, figure 2), ont un aspect radiologique sensiblement analogue des deux côtés. Les deux os, qui présentent une décalcification intense avec élargissement de la cavité médullaire, décrivent une courbe à concavité externe. Les corticales sont amincies surtout du côté externe, où elle sont presque linéaires.

Les deux *péronés* sont concaves presque parallèlement aux tibias. Les corticales en sont également très amincies, particulièrement l'interne. La cavité médullaire est très élargie. Au niveau du sommet de la courbe, l'os est un peu renflé en fuseau et présente une sorte de lacune mal délimitée.

La métaphyse inférieure du tibia gauche est irrégulièrement pommelée.

Les cartilages d'accroissement paraissent normaux.

Les épiphyses sont pommelées mais leur forme est conservée.

2° Membres supérieurs.

Les lésions semblent moins marquées, dans l'ensemble qu'au niveau des membres inférieurs.

A droite (planche V, figure 3). Le *Radius* est très décalcifié. La corticale est amincie et la cavité médullaire est élargie dans les deux tiers supérieurs de l'os. Au niveau du tiers inférieur, l'os retrouve un aspect se

rapprochant davantage de la normale : Les corticales sont plus larges et plus opaques et la trabéculatation apparaît assez nettement avec, toutefois, quelques lacunes disséminées.

Les noyaux épiphysaires supérieur et inférieur sont un peu pommelés.

Le *cubitus* est plus opaque que le *radius*. L'os est un peu renflé, la cavité médullaire un peu élargie, les corticales légèrement amincies. La corticale externe présente à sa partie moyenne une fissure s'étendant jusqu'au centre de l'os. Il existe deux zones de décalcification localisées, l'une à la partie moyenne, l'autre à quelques centimètres au-dessus du cartilage de conjugaison inférieur. Les points d'ossification des os de la main sont normaux.

A *gauche* (planche V, figure 4). Toute la moitié supérieure du *radius* est considérablement décalcifiée. La cavité médullaire élargie forme une tache claire limitée par deux corticales amincies sur les côtés, par le cartilage de la tête en haut, par la diaphyse à nouveau homogène en bas. Il présente le même aspect qu'à droite dans sa moitié inférieure.

Le *cubitus* présente comme de l'autre côté une opacité presque normale. Sa partie supérieure paraît renflée avec destruction presque totale des trabécules osseuses.

Les *humérus* n'ont pas de modifications notables en dehors d'un aspect un peu pommelé et strié longitudinalement au niveau du tiers supérieur de l'os.

3° Le *bassin* (planche VI, figure 5), présente une

déformation en trèfle très accentuée, avec rétrécissement de tous les diamètres et particulièrement du diamètre promonto-pubien.

Décalcification générale des os ; mais principalement marquée au niveau des ailes iliaques où cette décalcification prend l'aspect pommelé. Le sacrum présente un aspect semblable.

Par ailleurs les rapports de la tête fémorale et du cotyle sont normaux.

4° Le *crâne* (planche VI, figure 6) semble augmenté dans toutes ses dimensions. Les os de la voûte paraissent plus minces que normalement et sont dédoublés par places, surtout au niveau du pariétal. Au niveau du frontal, l'épaisseur du crâne est nettement augmentée. L'aspect de l'os à ce niveau, comme, du reste, au niveau de tout le crâne, est irrégulier et très ouaté, avec des noyaux plus foncés séparés par des plages plus claires.

La selle turque n'est pas nettement visible sur cette image.

Discussion

L'image de fractures multiples, comme celle que présente cette enfant, doit évoquer une affection bien connue : La fragilité congénitale des os du squelette ou *ostéopsathyrose* de Lobstein.

Trouvons-nous des anomalies de forme et de structure qui nous permettent de faire entrer notre cas dans le cadre de cette affection ?... Oui, et nous al-

OBSERVATION VII



Fig. 5



Fig. 6

PLANCHE VI

lons les passer en revue en nous aidant du travail de Porak et Durante et de la thèse de Mlle Guillotel.

L'éclaircissement de l'image radiographique est net au niveau de tous les membres, mais c'est au niveau des tibias qu'il présente son maximum. Il est à noter toutefois que l'on a aucune trace de fracture à leur niveau, et que cette transparence est moindre aux épiphyses.

L'aspect des diaphyses fémorales est, par contre, plus caractéristique et c'est à leur niveau que l'on trouve des traces de fractures : fracture récente à droite, fracture plus ancienne à gauche avec un cal encore visible, sous forme d'une bande sombre du côté interne, mais en voie de résorption par ailleurs.

Nous trouvons encore des traces de fractures, à l'état de simple infraction, il est vrai, au niveau du cubitus droit.

La structure de la plupart des os du squelette est encore un élément en faveur de l'ostéopsathyrose. Le tissu compact qui borde l'os, lorsqu'on le suit dans la continuité des diaphyses, augmente d'épaisseur, s'amincit, se dédouble ou disparaît et cela, il faut le préciser, sur un même segment osseux. La médullaire, au lieu de présenter un aspect homogène, est formée d'un tissu à aspect spongieux, largement aréolaire, enfermant dans ses mailles des plages d'opacité différente. Tous ces caractères, décalcification massive, courbures des os, fractures d'âges différents dans la continuité des diaphyses, auxquels il faut ajouter la présence d'un cartilage de conjugaison presque normal, devraient donc faire dire ostéopsathyrose.

Cependant il est admis que, dans la *maladie de Lobstein*, les épiphyses sont normales ou presque normales, ceci s'expliquant d'autant mieux que l'affection est le résultat d'un trouble de l'ossification périostale. Or, dans le cas présent, les épiphyses fémorales sont énormes, déformées, et l'on ne peut pas admettre qu'il s'agisse de traces d'anciennes fractures à leur niveau.

Enfin, les déformations du bassin, l'épaississement de la voûte crânienne sortent nettement des limites de l'ostéopsathyrose.

Ces caractères, par contre, peuvent faire penser à une autre maladie générale du squelette : Nous voulons parler de l'*ostéomalacie*.

L'histoire de notre petite malade n'est pas contraire à ce diagnostic, car, dans bon nombre de cas, les divers auteurs ont signalé le début apparent de l'affection par une fracture spontanée ou survenue à la suite d'un traumatisme minime.

Mais, en faveur de l'ostéomalacie, nous relevons surtout ici la multiplicité des déformations osseuses, en particulier celles du fémur et du bassin. Les épiphyses fémorales supérieures ont leur volume très augmenté.

Outre cette tuméfaction des épiphyses, il y a encore, en faveur de l'ostéomalacie cette inégalité manifeste dans la façon dont les différentes portions de l'os retiennent les Rayons ce qui donne à la radiographie cet aspect de mosaïque irrégulière. Quant au bassin, il présente la plupart des caractères que Collineau attribue au bassin ostéomalacique. Le détroit supérieur est rétréci par suite du rapprochement des os iliaques. Les

fosses iliaques sont plus creuses que normalement figurant assez bien deux gouttières presque verticales. Le pubis est propulsé en avant. Le détroit inférieur est également rétréci par suite du rapprochement des tubérosités ischiatiques. La cavité cotyloïde, enfin, est remontée et, faisant saillir en dedans les bords latéraux de la margelle pelvienne, lui donnent l'aspect de trèfle à trois feuilles classique. Nous ne reparlerons pas de la structure qui est semblable à celle des épiphyses fémorales supérieures.

Le crâne participe à la déformation par l'épaississement et l'aspect pommelé du frontal.

Entre le diagnostic d'ostéopsathyrose et celui d'ostéomalacie il n'y a pas cependant une barrière aussi infranchissable qu'on pourrait le supposer.

Certains auteurs, parmi lesquels nous ne citerons qu'Hutinel, ont même pensé que l'ostéopsathyrose pouvait n'être qu'un des aspects de la phase de début de l'ostéomalacie.

Les nombreuses déformations pourraient, pour peu que l'on fasse abstraction des fractures, faire surgir l'idée de *rachitisme*. Il semble qu'il faille éliminer, dès l'abord, cette étiologie, en raison de la faible hypertrophie crânienne, de l'absence de nouures costales et des autres signes cliniques du rachitisme.

L'image radiographique est elle aussi contre cette hypothèse, en montrant la prédominance du processus au niveau des épiphyses fémorales supérieures, alors que, dans le rachitisme, il s'attaque, de préférence, aux épiphyses inférieures du radius et du tibia

(Tixier et Roederer), qui sont ici à peu près indemnes. Du reste les épiphyses malades montrent ici un aspect de tuméfaction, d'exubérance, d'irrégularité qui serait absolument insolite chez un rachitique. L'extrémité de la diaphyse, enfin, ne présente pas cette cupule à concavité regardant le noyau d'ossification épiphysaire qui est si spéciale au rachitisme (Tixier et Roederer).

L'aspect réticulé de l'épiphyse fémorale supérieure pourra peut-être faire penser à la *maladie de Recklinghausen*. Quoique l'on ne voie pas ici la vraie image pseudo-géodique de la maladie confirmée. On pourrait se représenter les lésions actuelles comme une forme de début de l'affection, ces diverses zones de raréfaction pouvant ultérieurement se fusionner.

Malgré tout, il est un peu artificiel de vouloir rapporter à l'ostéite fibreuse tous ces caractères, car des aspects semblables peuvent se rencontrer dans nombre d'ostéopathies raréfiantes, telle la *maladie de Paget* que nous ne faisons que citer en passant.

Une des radiographies, celle de l'avant-bras gauche, présente, dans toute la moitié supérieure du radius une image lacunaire et transparente qui simule à merveille un *kyste osseux*. Il s'agit bien d'une tache claire, étendue, triangulaire à base épiphysaire et à sommet tronqué venant se perdre sur la diaphyse.

La transparence est régulière et sans travées de refend. Le canal médullaire élargi qui donne cet aspect, paraît soufflé à ce niveau (Bérard et Alamartine). Les corticales qui le bordent sont amincies et sensiblement d'épaisseur uniforme. Nous trouvons enfin, un carac-

tère sur lequel insiste Le Gac : La conservation de la ligne épiphysaire et l'intégrité du cartilage conjugal.

La *syphilis* peut-elle donner au niveau des os longs des images lacunaires telles que nous en avons ici ? C'est possible. En tout cas, l'aspect irrégulier, épaissi, « troué » du crâne pourrait aussi bien relever de la syphilis que des affections précédentes.

Contre cette hypothèse, il faut cependant invoquer l'absence d'antécédents spécifiques, les réactions sérologiques négatives et, malgré tout, le jeune âge du sujet.

Le cas que nous venons d'étudier présente des aspects radiologiques si variés qu'il est difficile, sinon impossible, de faire un diagnostic précis. Tout au plus pourra-t-on dire, comme conclusion, qu'il semble falloir rattacher l'affection à un processus général, qui aurait revêtu les formes les plus diverses pour se manifester. L'origine infectieuse n'en est pas probable. Il semble que, en attendant mieux, on puisse poser l'hypothèse de dystrophie osseuse due à un trouble endocrinien ou nerveux.

Conclusions

En écrivant cette thèse, nous avons eu pour but de publier quelques cas d'affections rares des os. Celles-ci sont de nature différente, de sorte que notre travail ne peut pas aboutir à des conclusions d'ensemble.

Nous remarquerons toutefois qu'il n'est pas sans intérêt de rapprocher les unes des autres ces affections dont la pathogénie est obscure.

Bien que relevant très vraisemblablement de causes différentes, elles sont presque toutes, à des degrés divers, caractérisées par un trouble de l'ostéogénèse qui s'étend parfois à une grande étendue du squelette et semble donc sous la dépendance d'une cause générale.

Le rapprochement de ces cas avec d'autres cas analogues permettra peut-être d'ouvrir quelques horizons sur la nature de ces affections.

<i>Vu :</i>	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE.
LE DOYEN,	NOVE-JOSSERAND.
JEAN LEPINE.	

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 6 Mai 1931.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOSEPH GHEUSI.

Bibliographie

- ABEL. — Chondrodystrophie. *Archiv für Orthopädie*, t. XIII, p. 200.
- ACHARD et THIERS. — Ostéite vacuolaire. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 3 juillet 1925.
- APERT. — Dysplasie périostale. *Traité de Médecine et de Thérapeutique de Brouardel et Gilbert*, p. 733. *Prat. des Mal. des enfants*, mai 1912.
- *Maladies du tissu cellulaire, des os et des articulations. Id.*, p. 80.
- APERT et BORDET. — Léontiasis et rapports avec la syphilis. *Revue d'Orth.*, 1922.
- Léontiasis ossea au début chez un enfant de neuf ans. *Pédiatrie pratique*, 25 nov. 1921.
- ARCANGELI. — Ostéomalacie, rachitisme et maladie de Paget. *Arch. gén. de Médecine*, 1910.
- BADOLLE. — Le syndrome ostéomalacique. *Thèse de Lyon*, 1913.
- BÉRARD. — Ostéite fibreuse kystique à localisation multiple d'origine syphilitique. *Soc. de Chir. de Lyon*, 10 déc. 1925.
- BÉRARD et ALAMARTINE. — Les dystrophies osseuses. *Revue d'Orth.*, 1914-15, p. 137.

- BÉRARD et NORDMANN. — Ostéomalacie infantile. *Lyon Médical*, 1904.
- BERLUCCHI. — Incurvation du fémur produite lentement et de nature indéterminée. *Archivio di Ortopedia*, t. XXVI.
- BIENERT et HILDEGARD. — Uber halbseitige multiple Enchondrome. *Diss. Kiel*, 1918.
- BLOODGOOD. — Kystes des os. *Journal of Radiology*, janvier 1920.
- BRAILSFORD. — Chondro-Ostéo-Dystrophy. *American Journal of Surgery*, 1922, p. 404.
- BROCA. — Kystes à myéloplaxes du fémur. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 13 nov. 1918.
- CASTRO FREIRE. — Sur l'ostéite fibreuse déformante. *Arch. des Mal. des enfants*, mai 1921.
- CHAUVEAU. — L'ostéite fibro-géodique. *Ann. d'Anat. pathol.*, 1926, p. 243.
- CUNÉO et RUPPE. — Les scléroses osseuses. *Progrès Médical*, 1925.
- DUTEIL. — Etude sur les kystes simples des os. *Thèse de Paris*, 1914.
- CURTILLET et TILLIER. — Ostéite fibreuse kystique de l'extrémité supérieure de l'humérus. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1922, p. 287.
- DURANTE. — Dystrophies osseuses congénitales. *Bull. de l'Acad. de Méd.*, 1905.
- FRANGENHEIM. — Chondromatose des Skeletts. *Brun's Beitr.*, 1911. t. LXXIII, p. 226.
- FRANKE. — Rapports de l'ostéopsathyrose et de l'ostéogénèse imparfaite. *Zeitschrift für Orth. Chir.*, t. XLI, p. 178.

- LE GAC. — Kystes osseux essentiels. *Thèse de Paris*, 1921.
- GARAMPAZZI. — Un cas d'ostéopsathyrose. *La Ref. Medica*, 1930, n° 42.
- GUILLAIN, BERTRAND et JANIN. — Etude anatomo-clinique de la maladie de Recklinghausen. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 4 déc. 1925.
- GUILLOTEL. — La dysplasie périostale. *Thèse de Lyon*, 1926.
- HACKENBROCH. — Dyschondroplasie. *Archiv. für Orthopadie*, 1922.
- HUDELO et HEITZ. — Un cas d'ostéite déformante de Paget avec mélanodermie. *Nouv. icon. de la Salpêtrière*, 1901, p. 415.
- HUET. — Contribution à l'étude des tumeurs des os. *Thèse de Paris*, 1925.
- HUTINEL. — Le rachitisme. *Arch. de Méd. des enfants*, 1910.
- Dystrophies osseuses évoluant vers l'ostéomalacie. *Pédiatrie pratique*, 5 juin 1920.
- HUTINEL et TIXIER. — Ostéomalacie. In Hutinel : *Maladies des Enfants*, t. II.
- Ostéopsathyrose, Id., p. 665.
- KOENIG. — Ostéomalacie infantile. *Thèse de Lyon*, 1905.
- LAPOINTE. — Ostéo-syphilome de l'extrémité supérieure du tibia. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1923, p. 316.
- LECÈNE. — Ostéite fibreuse kystique de l'extrémité supérieure de l'humérus. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1921, p. 605.

LECÈNE et LENORMANT. — Kystes solitaires non parasitaires des os longs. *Journal de Chir.*, 1912, p. 604.

LEGROS. — Contribution radiographique à l'étude de quelques maladies déformantes de l'os. *Progrès Médical*, 1909.

LEHMANN. — La maladie osseuse de Paget. *Thèse de Lyon*, 1930.

LENORMANT. — Rapport à la Société de Chirurgie de Paris. *Revue d'Orthopédie*, 1914, p. 37.

LÉRI. — Affections des os. *Nouveau Traité de Méd.* de Roger Widal et Teissier, t. XXII.

LÉRI, FAURE-BEAULIEU et RUPPE. — Un cas de maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 25 nov. 1923.

LÉRI et LINOSSIER. — Maladie osseuse fibro-kystique généralisée. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 27 février 1925.

LÉRI et LEULLIER. — A propos d'un cas de Chondromatose à localisations multiples. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 7 mars 1930.

LEROUX et CHAUVEAU. — De l'ostéite fibro-géodique. *Bull. du Cancer*, 18 mai 1925.

LIFSCHITZ. — Diagnostic radiologique des tumeurs des os. *Thèse de Paris*.

MARCUS. — Maladie de Paget et Syphilis. *Thèse de Paris*, 1928.

MARFAN. — Le rachitisme congénital. *Semaine Méd.*, 10 oct. 1926.

MASSART, DUCROQUET et CHAUVEAU. — De l'ostéite fibro-géodique. *Soc. de Pédiatrie*, 26 mai 1925.

MAY. — Le syndrome d'hyper-fonctionnement des parathyroïdes. *Revue critique de Pathol. et de Thérapeutique*, mai 1930.

MILIAN. — Symptomatologie de la maladie de Paget. *Courrier Médical*, 15 déc. 1912.

MILIAN et ROEDERER. — Syphilis osseuse. *Congrès d'Orth.*, 1923, p. 596.

MOCQUOT et MOUTIER. — Déformations séniles du squelette simulant la maladie de Paget. *Nouv. icon. de la Salp.*, 1905.

MOLIN. — La dyschondroplasie. *Thèse de Lyon*, 1900.

MOUCHET. — Maladie de Paget. *Presse Médicale*, 29 nov. 1930.

— Ostéite fibreuse et syphilis héréditaire. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1920, p. 1485.

MOUCHET et MEAUX-SAINT-MARC. — Formes anormales de l'hérédosyphilis des os longs. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1913, p. 644.

MOURIQUAND, SÉDALLIAN et LAGÈZE. — Sur un cas de dyschondroplasie. *Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 21 mai 1929.

MULLER. — Ubersystematisierte Enchondramatose des Skeletts. *Zeitschrift für orth. Chir.*, 1927, t. XLVIII, p. 425.

NOVÉ-JOSSERAND. — Ostéite fibreuse kystique à évolution maligne. *Soc. de Chir. de Lyon*, 6 mai 1926.

— Sur l'ostéite fibreuse non kystique des sujets jeunes. *Revue d'Orth.*, janvier 1924.

- Deux cas d'ostéite fibreuse. *Soc. de Chir. de Lyon*, 18 février 1926.
- NOVÉ-JOSSERAND et TAVERNIER. — *Tumeurs malignes des os*.
- OLLIER. — La dyschondroplasie. *Bull. de la Soc. de Chir. de Lyon*, 1899, t. III, p. 23.
- PAGET. — Ostéitis déformans. *Médico-Chirurgical Transactions*, t. LX.
- PAITRE. — Ostéite kystique multiloculaire de l'extrémité inférieure du fémur. *Soc. de Chir. de Lyon*, 10 déc. 1925.
- PATEL. — Maladie osseuse de Paget. *Soc. Méd. des Hôpit. de Lyon*, 1929.
- PIC. — Un cas de maladie de Paget. *Revue d'Orth.*, 1897.
- Maladie osseuse de Paget. *Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 1929.
- PORAK et DURANTE. — Les micromélies congénitales. *Nouv. icon. de la Salpêtrière*, 1905, p. 481.
- RAMIJEAN. — De la léontiasis ossea. *Thèse de Paris*, 1921.
- ROEDERER. — Les Kystes des os. *Rapport de la VI^e réunion annuelle de la Société Française d'Orthopédie*, Paris, 12 octobre 1923.
- RUPPE. — Ostéite fibreuse du maxillaire. *Thèse de Paris*, 1924.
- SKILLERN. — Syphilis in the étiology of fibrous ostéities. *American Journal of the Medical Sciences*, 1913, p. 531.

- SORREL et LECÈNE. — Ostéite kystique de l'extrémité supérieure de l'humérus. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1921, p. 1366.
- SPILLMANN et BÉNECH. — Ostéomalacie. *Nouveau traité de Médecine* de Roger, Vidal et Teissier, t. XXII, p. 337.
- TAVERNIER. — Une forme de tumeur osseuse intermédiaire entre les tumeurs à myéloplaxes et les kystes des os. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1926, p. 17.
- Ostéite fibreuse généralisée (maladie de Recklinghausen). *Soc. de Chir. de Lyon*, 10 déc. 1925.
- TESTOUD. — L'ostéite fibro-kystique localisée des os longs. *Thèse d'Alger*, 1923.
- TIXIER et RÖDERER. — Déformations ostéomalaciques du squelette. *Pédiatrie pratique*, 5 octobre 1912.
- THOMSON. — Enchondromes multiples du squelette. *British Journal of Surgery*, 1928.
- WIELAND. — Über ostitis fibrosa cystica congenita, *Arch. für Kinderheilk*, 1922, t. LXXI, p. 241.
-



MP. BOSC FRÈRES & RIOU
42, QUAI GAILLETON
LYON



ERRATA

<i>Page</i>	<i>Ligne</i>	<i>Lire</i>	<i>Au lieu de</i>
—	—	—	—
30	25	Recklinghausen	Becklinghausen
31	20	images	nuages
